

Année 1954

1955

N°

4

T H E S E

pour le Doctorat en Médecine

(Diplôme d'Etat)

-o-o-o-

p a r

Maçame JEAN - G I R A R D

Née DELPY Nicole

le 18 Novembre 1927 à Dijon

DOSSIER 7872 H

Présentée et soutenue publiquement le :

--:--:--:--:--

T i t r e

Myosite ossifiante ayant débuté par les muscles

grands droits de l'abdomen

chez un nourrisson de dix semaines.

Président :

M.le Professeur JULIEN MARIE

Nom du candidat : Madame JEAN-GIRARD née DELPY

Prénom : Nicole

Date de soutenance :

N° d'ordre :

1

Mme JEAN-GIRARD
Née DELPY Nicole
Myosite ossifiante ayant
débuté par les muscles
grands droits de l'abdomen
chez un nourrisson de dix
semaines.
PARIS Dact. In 4° 66pages
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

2

Mme JEAN-GIRARD
Née DELPY Nicole
Myosite ossifiante ayant
débuté par les muscles
grands droits de l'abdomen
chez un nourrisson de dix
semaines.
PARIS Dact. In 4° 66pages
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954.

3

Mme JEAN-GIRARD
Née DELPY Nicole
Myosite ossifiante ayant
débuté par les muscles
grands droits de l'abdomen
chez un nourrisson de dix
semaines.
PARIS Dact. In 4° 66 pages
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

4

Mme JEAN-GIRARD
Née DELPY Nicole
Myosite ossifiante ayant
débuté par les muscles
grands droits de l'abdomen
chez un nourrisson de dix
semaines.
PARIS Dact. In 4° 66 pages
Thèse Méd. Paris 1954
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1954

Année 1954

N° _____

T H E S E
pour le Doctorat en Médecine
(Diplôme d'Etat)

-o-o-o-

p a r

Maçame JEAN - G I R A R D

Née DELPY Nicole

le 18 Novembre 1927 à Dijon

DOSSIER 7872 H

Présentée et soutenue publiquement le :

-:-:-:-:-

T i t r e

Myosite ossifiante ayant débuté par les muscles
grands droits de l'abdomen
chez un nourrisson de dix semaines.

Président :

M.le Professeur JULIEN MARIE



DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN - BRINDEAU - CADENAT - CARNOT - CHABROL
CHEVASSU - CHIRAY - CLERC - DELBET - GOUGEROT (H) - GUILLAIN -
HARVIER - LAUBRY - LEMAITRE - LEMIERRE - LHERITTE - LIAN -
LOEPER - MARION - MATHIEU - NOCQUOT - MULON - OLIVIER (E) -
OMBREDANNE - SANNIE - SEZARY - TANCN -.

DOYEN Léon BINET (Nombre de
l'Institut)

ASSESEUR Jean VERNE

I. - PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie Pathologique	DELARUE (A)
Bactériologie	GASTINEL (P)
Biologie appliquée à l'Education Nationale et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie Médicale	VERNE (J)
Cancérologie Médicale et Sociale	HUGUENIN (R)
Carcinologie	OBERLING (C)
(Hotel Dieu	BROCCQ (P)
Cliniques (Broussais	DE GAUDARD D'ALLAINES
Chirurgicales (Salpêtrière	MONDOR (H)
(Cochin	QUENU (J)
Clinique Chirurgicale Réparatrice et Orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R)
Clinique de Cardiologie	DONZELOT (E)
Clinique de Chirurgie Infantile et d'Or- thopédie	FEVRE (M)
Clinique de Chirurgie Pleuro-pulmonaire ..	MONOD (R)
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de Neuro-Chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
Clinique de Puréiculture	LELONG (M)
Clinique des Maladies cutanées et Syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des Maladies du Sang	CHEVALIER (P)
Clinique des Maladies du Système nerveux .	ALAJOUANINE (T)
Clinique des Maladies des Enfants	DEBRE (R)
Cliniques des Maladies infectieuses ...	MOLLARET (P)
Cliniques des maladies mentales et de l'Encéphale	DELAY (J)

Clinique du Diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN (R)
Clinique Gynécologie	FUNCK-BRENTANO
Clinique Médicale d'Hydro-climatologie Thérapeutique	JUSTIN-BESANCON
Clinique Médicale Propédeutique	PASTEUR-VALLERY-RADOT
(Tarnier	LANTUEJOUL (P)
Cliniques Obstétricales { Baudelocque	LEVY-SOLAL (E)
{ Port-Royal	LACOMME (M)
Clinique Ophtalmologique	ELTER (E)
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	AUBIN (A)
Clinique Physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)...	RICHET (C)
Clinique Psychiatrique Infantile	HEUYER (C)
Clinique Rhumatologique	COSTE (F)
Clinique Stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique Thérapeutique Chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique Thérapeutique Médicale	LEMAIRE
Clinique Urologique	FEY (B)
Embryologie	GIROUD (A)
Génétique	LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie .	MOUQUIN (M)
Histologie	CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de la première enfance .	CATHALA (J)
Hygiène et Médecine Préventive	JOANNON (C)
Médecine du Travail	DESCILLE (H)
Médecine Légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et Histoire Naturelle Médicale	GAILLIARD (H)
Pathologie Chirurgicale	N
Pathologie Exotique	LAVIER (G)
Pathologie Expérimentale et comparée	SENEGRE (J)
Pathologie et Thérapeutique Générales	N
Pharmacologie et matière Médicale	HAZARD (R)
Physico-Chimie Médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A)
Physiologie	SINET (L)
Physique Médicale	STROHL (A)
Radiologie Médicale	DESGREZ (H)
Technique Chirurgicale	MOULONGUET (P)
Thérapeutique	TURPIN (R)
Chaire de la Clinique Médico-Sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRE DE CONFERENCES-AGREGES -ET AGREGES

Anatomie	(DELMAS (A)
	(DEBEYRE (J)

Anatomie Pathologie	(GAUTHIER- VILLARS (Molle P. Pr. s. Ch. (BUSSE (P) (GOUYGOU (FASQUELLE (R) (NEVOT (A) (BOURLIERE (ETTORI (J) Pr.s;Ch. (JAYLE(MF) Pr. s. Ch. (SCHAPIRA (G) (DUPERRAT (BUILLARD Pr.s. Ch. (COUJARD (R) (DEBRAY (C) (BOYER (DUPARIS (M) (DEROBERT (L) (HADENGUE (GAULTIER (M) (DAVID (SEZE (S. de) (GRASSET (J) (LEPAGE (F) (MAYER (E) (BERGER (R) (PAVINA (J) (VARANGOT (J) (MORIN (OFFRET (G) (DESVIGNES (P) (JUDET (HALPHEN (E)P.s.ch. (AUBRY (MADURO (R) (BRUMPT (L) (CHABAUD (ABOULKER (P) (BAUMANN (J) (GOSSET (J) (HUGUIER (J) (LAURENCE (G) (LEGER (L) (OLIVIER (Cl) (PADOVANI (P) (LORTAT-JACOB (POILLEUX (M) (ROUX (RUDIER (J.C) (VERNE (J.M.) (MERKLEN (P) (BERNARD (J) (BOUDIN (G)
Bactériologie	
Biologie Médicale	
Chimie Médicale	
Dermato-Syphiligraphie	
Histologie	
Hydrologie	
Hygiène	
Médecine Légale	
Neuro-Chirurgie	
Neurologie	
Obstétrique	
Ophtalmologie	
Orthopédie	
Oto-Rhino-Laryngologie	
Parasitologie	
Parasitologie Coloniale	
Pathologie Chirurgicale	
Pathologie Expérimentale	

		(CASTAIGNE (P)
		(CONTE (M)
		(DECOURT (J)
		(DOMART (A)
		(DREYFUS (Gilbert)
		(FAUVERT (R)
Pathologie Médicale		(HAMBURGER (J)
		(KOURILSKY (R)
		(MILLIEZ (P)
		(PERRAULT (J)
		(RAMBERT (P)
		(THIEFFRY (St.)
		(TURIAF (J)
		(LAROCHE
		(PEQUIGNOT
		(LAMOTTE
Pédiatrie		(LAPLANE (R)
		(MARIE (J)
Pharmacologie		(LEVY Mello Pr. s. ch.
		(CHEYMOL (J.H.) Pr. s. ch.
Physique Médicale		(DJOURNO (A)
		(COUGEROT (L)
Physiologie		(BARGETON (D) Pr. s. Ch.
		(PARROT (J.L.)
Phtisiologie		(KREIS
Psychiatrie		(BARUK (H)
Psychiatrie Infantile		(MICHAUX (L)
Stomatologie		(CHAPUT Mme
		(CERNEA
Puériculture		(JOSEPH
Thérapeutique		(PERRAULT Chargé de
		l'enseignement.
Urologie		(KUSS (R)

III. - PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (clinique Chirurgicale), LE LORRIER (V) (Obstétrique), VAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.

Clinique Chirurgicale	(AMELINE (A)
	(MENEGAUX (G)
	(PATEL (J)
	(SICARD (A)

MM.

Clinique Médicale		(BROUET (G) (CACHERA (R) (GARCIN (J) (HAGUENEAU (M) (MARCHAL (G) (SOULIE (E)
Clinique Obstétricale		(DIGONNET (L) (EGALLE (G)
Clinique Ophtalmologique		RENART (G)
Clinique Urologique		COUVELAIRE (R)

MM.

Secrétaire de la Faculté		MOREL (J)
Secrétaire Adjoint		Melle CHANTREUIL (G)

Conservateur		Dr. A. HAHN
Bibliothécaires		M. DOUAN (G), Mollos DUMAITRE (P), GOICHON (AM) LE NOIR (G), METIN (F)

Par délibération en date du 9 dec. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A la mémoire de mon père ,

A ma mère ,

A mon mari ,

A ma belle-mère ,

A mon parrain ,

témoignage de ma reconnaissance.

A ma famille ,

A tous mes amis ,

je dédie cette thèse.

A Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Hommage respectueux et profonde gratitude
pour l'honneur qu'il nous a fait en ac-
ceptant la présidence de cette thèse .

A Monsieur le Docteur Jacques SALET

pour l'aide bienveillante et les précieux
conseils qu'il a bien voulu nous prodiguer.

A Monsieur le Professeur Jacques DELAUE

A Monsieur le Docteur René SAUVAGE

qu'ils trouvent ici le témoignage de
ma grande reconnaissance et de mon
respectueux attachement.

INTRODUCTION

La myosite ossifiante est une affection congénitale rare, survenant chez l'enfant jeune et caractérisée :

I/ Histologiquement, par une sclérose diffuse progressive du tissu mésenchymateux prédominant au voisinage de l'appareil locomoteur, en particulier des muscles striés et des formations conjonctives para-musculaires (aponévroses - tendons - fascias - ligaments). Les métaplasies peuvent aboutir à l'ossification.

II/ Cliniquement , par atteinte de l'appareil locomoteur. Il s'y ajoute, avec une extrême fréquence des anomalies osseuses congénitales des extrémités très particulières et caractéristiques.

III/ Par son évolution, lente, progressive, faite de poussées successives, pendant toute la période de croissance du sujet, aboutissant à une impotence fonctionnelle d'importance variable.

Le cas que nous avons observé, nous a paru digne d'intérêt, car il groupe les signes principaux de la maladie.

Nous décrirons tout d'abord l'observation concernant ce nourrisson, puis nous ferons une étude détaillée de la maladie.

OBSERVATION

- Le 13 Janvier 1953, l'enfant B... Didier est admis dans le service du Professeur JULIEN MARIE, à l'Hôpital des Enfants Malades, pour un syndrome de dénutrition avec vomissements.

Il est âgé de 2 mois 1/2.

Né le 2 Novembre 1953, à terme, le poids de naissance était normal.

Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents héréditaires et collatéraux.

: père : 27 ans

: mère : 26 ans

: 3 frères et soeur normaux.

- à son entrée, on remarque, en recherchant les signes d'une sténose pylorique qui pourrait expliquer les vomissements, que les muscles grands droits de l'abdomen sont indurés, comme contractés en permanence, non douloureux.

Des investigations radiologiques digestives révèlent l'importance des images d'aérocolie qui semblent à l'origine des vomissements. L'institution d'un traitement postural amène la disparition des vomissements.

- De plus, on note :

- : une hypotrophie pondérale et staturale
poids : 3 kgs. 150
taille : 52 cm.
- : une microdactylie des pouces et des orteils,
avec position de ceux-ci en hallux valgus.
- : une microdactylie des auriculaires avec incli-
naison latérale de la phalange terminale.
- : une morphologie faciale particulière faite d'un
retrognathisme assez prononcé avec nez et
lèvre supérieure assez proeminents. Les
oreilles sont grandes et mal ourlées.
- : une hernie inguinale bilatérale
- : une légère hernie ombilicale
- : les testicules sont en place. Il n'y a pas
d'hypospadias.

- L'examen viscéral est normal :

On pratique une série d'investigations :

: l'hémogramme montre :

hématies : 4.560.000 / mm³

hémoglobine : 85%

valeur globulaire relative : 0,95

leucocytes : 21.400 / mm³

Formule leucocytaire :

Granulocytes neutrophiles 54

éosinophiles

baso

Petits lymphocytes	26	}	46
Grands lymphocytes	17		
monocytes	3		

- Un examen cyto-bactériologique du liquide céphalo-rachidien donne :

liquide clair

0,8 éléments /mm³ à la cellule de Nageotte.

- Un dosage des électrolytes urinaires :

Cl ⁻ = 0,85‰	ClNa = 1,40
Na ⁺ = 0,20	par 24 h. Na = 0,04
K ⁺ = 1,20	par 24 h. K = 0,24
Ca = 89 mg.	par 24 h. Ca = 0,17

- Un ionogramme :

Δ = 0,59

Δ corrigé = - 0,59

Na⁺ = 3,45 ‰

Cl⁻ = 3,76

K⁺ = 270 mg.

Urée = 0,28

Protides = 74 g ‰

- les radiographies pulmonaires et osseuses sont normales.
- un électro-encéphalogramme normal
- le test de GESELL révèle un développement psychique normal.

En Février 1954 , les vomissements ont cessé et la courbe pondérale est régulière. Mais on est frappé par l'attitude de l'enfant : il présente une cyphose dorso-lombaire à grand rayon, due à la rétraction des grands droits, qui s'est accentuée progressivement depuis son entrée :

Contrairement à l'abdomen mou habituel des nourrissons, on est frappé par l'aplatissement et la rectitude de la partie médiane de l'abdomen, qui reste immobile pendant la respiration et les cris. Les parties latérales de l'abdomen sont évasées, avec distension de la partie inférieure des deux héli-thorax.

- Lorsque l'enfant est maintenu en décubitus dorsal les fesses et le sacrum ne reposent pas sur le plan du lit, si l'on applique les épaules sur le plan. Inversement, si l'on maintient fesses et membres inférieurs, c'est la partie supérieure du corps qui se soulève. Il s'exerce ainsi une sorte de mouvement de bascule.

- En décubitus ventral, il est impossible d'arriver à vaincre la cyphose, même en forçant.

- le décubitus latéral permet de préciser davantage cette malposition. L'enfant se présente en arc de cercle.

- les cuisses sont fléchies sur le bassin et ne peuvent être étendues complètement. La flexion est conservée. Adduction et abduction sont un peu limitées.

- La palpation des muscles grands droits montrent une induration de consistance ligneuse, semblant atteindre la totalité des muscles, non douloureux. Ceux-ci sont transformés en une sorte de plastron fibreux inextensible et responsables de la cyphose dorso-lombaire.

Il existe une déhiscence nette dans la partie médiane sus-ombilicale.

On note un aplatissement des reliefs musculaires fessiers.

Les fossettes coccygiennes sont très marquées, et l'on remarque la présence d'un nodule de consistance osseuse, du volume d'un pois, semblant relié à l'aile iliaque gauche.

A son niveau, s'est formée une petite dépression étoilée.

- En Mars 1954, on pratique un électromyogramme des grands droits :

Le muscle est très dur à l'enfoncement, d'une dureté presque ligneuse (au moins la dureté du Balsa). Dans cette masse scléreuse, on ne rencontre pas de zones silencieuses alternant avec des zones actives. Les potentiels recueillis sont petits, de forme et de durée normales.

La richesse de l'électro-myogramme ne prête guère à commentaires. On atteint l'intermédiaire riche dans le cri et les mouvements de défense. Il est à noter cependant, qu'il n'y a pas de fibrillation, ni de rythmes anormaux.

Conclusion :

On est en présence non d'une contracture permanente mais d'une sclérose diffuse et également répartie.

Il n'y a pas de signes de dénervation, ni de la série des myopathies myotoniques (Dr. J. LERIQUE)

- Le 15 Mars, on intervient sur la hernie inguinale droite.

- Le 29 Mars, apparition d'une éruption de varicelle.

- En avril, l'examen clinique est inchangé : on note cependant que la cicatrice de l'intervention sur la hernie inguinale droite repose sur un placard très induré, adhérent aux plans profonds et entraînant

une rétraction de la bourse droite et de la région crurale.

- Une radiographie musculaire ne révèle pas d'anomalies.

En juin, la cyphose s'accroissant, on traite l'enfant du 5 au 19 juin par 25 mmg. par jour d'A.C.T.H., puis du 27 juin au 25 juillet par 50 mmg. par 24 heures de cortisone par voie buccale.

La courbe pondérale est toujours régulière.

La calcémie est de 99 mg.

Les phosphatases : 2 unités Bodansky.

Devant l'état clinique pratiquement inchangé par les traitements à l'A.C.T.H. et cortisone, on tente 4 injections d'hydrocorticoïde localement au niveau des grands Droits, les 3 - 9 - 14 - et 20 Septembre, auxquelles on associe un traitement physiothérapique ;

On note un léger assouplissement des lésions, qui paraissent moins cartonnées.

Le 2 Octobre, on fait une biopsie musculaire à l'aiguille au niveau de la région para-ombilicale droite. En quelques jours, il s'est constitué à ce niveau un petit bloc fibreux, très dur, adhérent au muscle en profondeur, du volume d'une grosse cerise, ne paraissant pas douloureux.

La biopsie révèle une fibrose interstitielle sans infiltration inflammatoire. Après hémalum-éosine, la fibre musculaire paraît avoir conservé sa striation. Il n'y a pas de travées osseuses.

Le 16 Octobre 1954 , l'enfant présente une poussée fébrile modérée atteignant 38°5 et l'on constate l'apparition d'une tuméfaction au niveau du genou droit ; la peau est jaunâtre et luisante avec augmentation de la chaleur locale.

Le genou semble très douloureux et est en flexion. L'extension est impossible et très douloureuse.

Cette poussée fébrile dure quelques jours. La tuméfaction diminue de volume. Il persiste une limitation importante de l'extension du genou.

Une série de radiographies a été pratiquée et montre :

1/ au niveau du genou droit , une saillie osseuse en forme d'épine, siégeant sur la tubérosité interne du tibia, (elle paraît correspondre à l'ossification de zones d'insertion tendineuse).

2/ une lame osseuse de 4 cm. de long, de 1 cm. de large, se projetant au niveau de l'articulation coxo-fémorale droite et correspond à l'ossification de la cicatrice de la hernie. Cette opacité semble se prolonger en dehors à la périphérie capsulaire.

3/ on remarque, se projetant sur l'aile iliaque gauche, des petites travées osseuses vaguement parallèles.

4/ un certain degré d'ostéoporose généralisée visible surtout au niveau des os iliaques, des tibias et des fémurs.

5/ La radiographie précise les malformations congénitales bilatérales des pieds et des mains.

Mains :

- le 1er métacarpien est très court, élargi trapu.
- La première phalange est de dimension très réduite

Pieds :

- le premier métatarsien est court
- la première phalange est en valgus accentué.

HISTORIQUE

- C'est à GUY PATIN que revient le mérite d'avoir attiré l'attention sur cette curieuse maladie. En 1692, il signale le cas d'une femme dont tous les muscles étaient devenus "durs comme du bois".
- Mais il faut attendre 1741, les communications de FRECKE & JOHN COPPING qui publient dans "The philosof Transac of London" 21 observations avec une étude anatomique détaillée, précise, illustrée de dessins à la plume.
- En 1759, HENRY fait un premier essai de traitement de cette affection par un traitement mercuriel intensif.
Au début du 19ème siècle on considéra ce tableau morbide comme un aspect un peu particulier d'ostéomes multiples.
- Beaucoup plus tard, en 1830, ABERNETHY rapporte un cas personnel où les masses indurées s'accompagnent d'exostoses et propose une médication acidifiante par acide phosphorique.
- En 1833, ROGERS pratique la première autopsie et signale la présence de masses osseuses dans les muscles du tronc et de l'abdomen et dans les sterno-cleido-mastoïdiens.

- En 1839, le premier cas en France est rapporté par TESTELIN et DAI'BRESSI , médecins de l'hôpital Saint-Sauveur de Lille, dans la Gazette médicale de Paris. Les auteurs font de la maladie un rhumatisme avec ossification.
- HAWKINS et WILKINSON, en 1844, insistent sur la précocité du début (enfant de 8 mois) et la présence d'exostoses.
- EARLE en 1849, et KILBURNKING, en 1854, rapportent un cas ayant débuté à l'âge de 21 jours.
- BULHAK, de Dorpat, écrivit en 1860, la première thèse sur cette maladie.
- En 1864, WIRCHOW groupe sous le nom de "diathèse ossifiante" la myosite ossifiante progressive, la maladie des ostéomes multiples et les exostoses.
- En 1867, ZOLLINGER, de Zurich, présente sa thèse sur le premier cas observé en Suisse.
- En 1868, V. DUSCH extrait la maladie du cadre de l'ostéome et la fait entrer dans le groupe des myosites.
- En 1869, MUNCHMEYER collige les cas observés jusqu'alors (12) et y ajoute une nouvelle observation. Il en fait une entité morbide indépendante et la sépare des ostéomes avec lesquels l'avaient confondue WIRCHOW. Il décrit l'évolution en 3 périodes : infiltration embryonnaire, induration conjonctive et ossification. Il localise les lésions dans le tissu interstitiel du muscle, en fait une maladie inflammatoire, mais ignore les malformations congénitales associées.

Etant donné l'importance de son étude, son nom est désormais lié à celui de la myosite ossifiante progressive.

- En 1870, BYERS signale la disparition passagère des tuméfactions osseuses, et rapporte un cas associé à un infantilisme sexuel.
- En 1875, GERBER dans sa thèse, note pour la première fois des vices de conformation des mains et des pieds.
- NICOLA DONI, en 1878, émet la théorie de la trophonéphrose pensant que cette affection est d'origine médullaire.
- MAYS, la même année, dans un mémoire basé sur les autopsies des cas de MUNCHMEYER et GERBER, émet l'hypothèse que cette maladie n'est pas une myosite et émet l'idée qu'il s'agit d'une affection d'origine congénitale. Il démontre le premier que le point de départ n'est pas musculaire, mais se fait dans le tissu conjonctif interstitiel.
- En 1879, HELFERICH insiste sur la présence des malformations congénitales associées, en particulier sur la microdactylie des pouces et des orteils.
- En 1886, SIMPSON signale la déviations du gros orteil en hallux valgus, et la microdactylie.
- En 1892, POLLAK fait la première tentative de traitement chirurgical, qui est suivi de récidives.

- En 1894, VIRCHOW combat l'hypothèse de MUNCHMEYER et soutient une théorie tumorale : la "GESH-WULS-Théorie". Il fait débiter le processus au niveau de l'os lui-même.
- En 1897, PINCUS soutient l'influence du traumatisme, même obstétrical.
- En 1898, STEMPER, de BRESLAU, réfutant les deux conceptions précédentes et revenant à l'origine congénitale de l'affection, l'attribue à une perte locale du pouvoir de différenciation du mésenchyme.
- MISSIM de Paris, réunit 49 cas dans sa thèse et établit comme conclusion étiologique que la myosite ossifiante progressive, provient d'une lésion des centres nerveux, le processus ossifiant constituant un trouble trophique particulier.
- COMBY résume toutes les connaissances acquises jusqu'alors dans une étude détaillée, dans les Archives de Médecine des enfants.
- En 1905, DAVEL (Buenos-Ayres) fait une bonne description de l'affection dans le Traité des maladies de l'enfance de GRANCHER et COMBY. Il rejoint STEMPER en ce sens qu'il décrit un cas sous le nom d'ossification mésenchymateuse progressive.

- En 1905, pour la première fois, avec quelque succès, NOVE-JOSSERAN¹⁾ tente un traitement radiothérapique
- La même année, GASTER rapporte une observation unique de myosite ossifiante progressive familiale : 5 membres en sont atteints : grand-père, père et trois fils. Rien n'est observé dans les membres du sexe féminin.
- En 1912, Otto JUNGLING fait une étude détaillée des malformations congénitales observées dans 70% des cas décrits. Il attache une importance considérable à ces malformations et en fait un des principaux signes de la maladie de MUNCHMEYER (en particulier les malformations des pieds et des mains).
- En 1919, ROSENSTIRN publie une étude détaillée des 120 cas relevés depuis celui de Guy PATIN, et fait un travail histo-physiologique très important.
- En 1927, IPPONSUGI incrimine les parathyroïdes et marque le début de l'"ère endocrinienne".
Plusieurs parathyroïdectomies ont été pratiquées sans succès pendant la décade suivante.
- En 1931, H.L. ROCHER entreprend une étude histo-clinique de la maladie. Il découvre des lésions de panartérite et pense qu'elles sont responsables de foyers hémorragiques signalés par ROSENSTIRN.

- En 1932, MAIR, d'Edimbourg, propose la dénomination de "Fibrosite ossifiante progressive".
- En 1936, UEHLINGER nie le rôle des endocrines et développe la théorie de la mutation mésoœrmique. Il signale pour la première fois la participation du cartilage articulaire au processus.
- En 1939, TADATOSI ET MASANARI, constatant à l'autopsie une hypertrophie thymique, font jouer à cette glande un rôle important dans la pathogénie.
- En 1946, SEMELAIGNE et HUREZ présentent deux cas à la Société de Pédiatrie de Paris.
- En 1947, une autopsie et un examen microscopique montrent le caractère diffus de la sclérose collagéno-fibroblastique que l'on retrouve dans tout le mésenchyme et en particulier les organes riches en tissu réticulo-endothélial (Paul GIRAUD - LAVAL - SANSOT-- BERNARD).
- En 1948, VASTINE et ses collaborateurs observent pour la première fois une myosite ossifiante progressive chez deux jumelles monozygotes .
- En 1951, GROBELNICK (Bâle) et FOSSIER (Paris) publient les dernières études dont nous ayons connaissance.

Depuis 1940, une trentaine d'observations nouvelles a été publiée; Donc depuis la première observation de Guy Patin,,

en 1692, un peu plus de deux cent cas ont été rapportés dans la littérature médicale.

E T I O L O G I E

A G E -

L'affection débute et se développe dans
l'enfance ou l'adolescence :

- 75 % des cas avant la sixième année.
- 88% avant 25 ans

chez un enfant antérieurement bien portant.

La statistique de NISSIM, en
1898, sur 34 cas donne :

- Nourrisson : 12 fois
- 2 à 5 ans : 12 fois
- 5 à 15 ans : 10 fois.

Celle de RAYER sur 51 cas :

- 0 à 1 an : 12 fois
- 1 an à 5 ans : 23 fois
- 5 ans à 15 ans : 11 fois
- 15 à 20 ans : 5 fois.

Depuis ABALACHIM (1929), on a signalé
la possibilité de début pendant la vie intra-
utérine.

Cinq exemples sont rapportés par TADATOSI
et MASANARI dans leur statistique portant sur
166 cas.

Elle peut débuter précocément quelques jours après la naissance. KUMMEL signale le cas d'un nourrisson de 14 jours avec déformation de la colonne vertébrale. D'autres auteurs ont signalé un début à 15 jours et 3 semaines.

Les débuts tardifs décrits par HIRSH (29 ans) et LEXER (34 ans) sont rarissimes. Il semble que le début des signes pathologiques soit alors resté inaperçu.

Il existe donc une flèche importante dans la courbe des fréquences vers l'âge de 5 à 6 ans, qui décroît progressivement jusqu'à la fin de la croissance.

S E X E -

Comme toutes les autres dystrophies musculaires, les enfants du sexe masculin semblent plus fréquemment atteints que les filles. Actuellement, la proportion est environ de 4 garçons pour une fille.

R A C E -

Il ne semble pas y avoir de discrimination raciale, quoique l'on ait remarqué une certaine prédilection pour la race Anglo-Saxonne. Dix cas ont été décrits dans la race jaune, un cas chez un noir (STOTTER).

PATHOGENIE

Les conceptions pathogéniques sont très nombreuses .
Diverses théories ont été édifiées.

- Théorie tumorale :

Soutenue par VIRCHOW qui, frappé par la fréquence des exostoses dans cette maladie, faisait débiter la tumeur au niveau de l'os lui-même.

Les recherches histologiques ont prouvé l'erreur de cette hypothèse.

- Théorie infectieuse :

Pour MUNCHMEYER, il s'agit d'un processus infectieux mais :

. LOHR et GOTO pratiquent une culture sur biopsie qui reste négative.

. les lésions histologiques sur biopsies même pratiquées à un stade précoce ne sont pas de type inflammatoire.

. La lenteur de l'évolution plaide contre cette opinion.

L'infection, comme toute autre agression, peut avoir un simple rôle déclenchant et le fait que la maladie puisse se développer au cours d'une maladie infectieuse n'autorise pas à l'unir à celle-ci par une

relation de cause à effet.

- Théorie rhumatismale :

TESTELIN et DAMBRESSI décrivent un cas de "rhumatisme terminé par l'ossification des muscles" et assimilent la myosite au rhumatisme. Ils se basent sur certaines analogies : début avec température, tuméfactions, ossification au voisinage des articulations, impotence fonctionnelle.

- Théorie de la "tropho-névrose" :

NICOLADONI, en 1878, assimilait cette métaplasie progressive aux ossifications que l'on peut rencontrer dans le tabès ou la syringomyélie. Il en faisait ainsi une maladie médullaire mais :

: aucun signe neurologique constant n'a pu être retrouvé

: des coupes de moelle en série pratiquées par SCHETZE et LANDON ne révélèrent aucune lésion.

- Théorie endocrinienne :

IPPONSUGI, en 1927, après une autopsie minutieuse qui lui montre des calcifications multiples (reins - colon - rate) rend responsable les parathyroïdes qu'il trouve d'ailleurs hypertrophiées histologiquement. Il note également une augmentation de poids du thymus et des signes d'hyperactivité histologique de celui-ci et

des cellules acidophiles et basophiles du lobe antérieur hypophysaire.

Il semble que la participation endocrinienne doit être éliminée ; les troubles du métabolisme phospho-calcique font le plus souvent défaut et les parathyroïdectomies n'ont amené aucune amélioration. Ces faits sont isolés.

- Théorie vasculaire :

Pour ROSENSTIRN, il s'agirait d'une dysplasie congénitale des capillaires des tissus musculaires, dont la rupture entraînerait des hématomes. L'infiltration hémorragique peut aboutir à l'ossification ou à une simple sclérose. Pour cet auteur, les globules rouges de ce foyer se transformeraient en fibroblastes ostéogènes.

ROCHER soutient une théorie à peu près identique, faisant de l'hématome , (milieu ossifiable), le primum movens du phénomène. Mais il pense que l'anomalie vasculaire est une panartériolite qui siège au niveau de l'endroit où l'artériole se résout en capillaire. La rupture de ces vaisseaux lésés se fait, soit sous l'influence d'un traumatisme, même minime, soit primitivement, et provoque l'hématome qui subira la transformation osseuse. Cet auteur propose de débaptiser l'affection et de lui donner le nom de "myostéomatose progressive".

Paul GIRAUD, qui a bien observé l'affection, souligne l'absence de ces "hémorragies ossifiantes" l'intégrité des glandes endocrines et le caractère diffus de la sclérose collagène et fibroblastique.

Ces foyers hémorragiques ne sont pas retrouvés par la plupart des auteurs et seraient dus à des ruptures vasculaires, consécutives à la distension produite par l'hypertrophie du tissu conjonctif.

- Théorie congénitale :

STEMPEL en fait une maladie embryonnaire . Il y aurait une anomalie du développement du mésenchyme, d'où dérivent tissu conjonctif, os, cartilage. Le mésenchyme aurait perdu son pouvoir de différenciation.

- Théorie génétique :

Le problème de l'hérédité a été très étudié. GARNIER, dans sa thèse sur l'affection, n'admet pas le caractère héréditaire de la maladie, mais la précocité et la gravité des lésions expliquent que les malades aient rarement fait souche.

L'hypothèse de l'origine génétique a été avancée par UEHLINGER en 1936. Il incrimine une mutation mésodermique.

Cette hypothèse paraît vraisemblable. Certaines observations la confirment.:

: l'observation de BURTON-FANNING décrit la maladie chez un homme et son fils avec les mêmes anomalies congénitales.

: dans celle de GASTER, un homme, son fils et petit-fils furent atteints.

: VASTINE et ses collaborateurs (1948) ont rapporté un cas unique de myosite ossifiante progressive chez deux jumeaux monozygotes.

GIRAUD pense que la coexistence de malformations congénitales d'organes et de malformations tissulaires est logique.

Ces malformations d'organes ont été parfois retrouvées chez les ascendants sans malformation tissulaire cliniquement décelable : SIMPSON a retrouvé un hallux valgus des orteils chez la mère et DRAGO une microdactylie. Il faudrait pouvoir pratiquer une biopsie qui pourrait peut-être révéler une anomalie du tissu conjonctif n'ayant pas abouti à la métaplasie osseuse.

Avec SCHINZ, nous pouvons admettre qu'il s'agit d'une "maladie génotypique, à caractère monohybride dominant, présentant des variétés d'expressivité suivant les générations".

- Rôle du traumatisme :

- Certains auteurs lui attribuent un grand rôle dans le déclenchement de l'affection ; PINCUS accuse le traumatisme obstétrical.

GIRAUD insiste sur les tentatives d'avortement.

BOK rapporte un cas où la simple palpation déclenche la formation d'une métaplasie.

Chez l'enfant dont nous avons décrit l'observation, le traumatisme a un rôle déclenchant très net : une ponction à l'aiguille a amené en quelques jours la formation d'une tumeur de la grosseur d'une noisette.

- Dans d'autres cas, au contraire, le traumatisme ne semble jouer aucun rôle :

MANUWALD et LOHR traumatisèrent un groupe musculaire chez un sujet atteint de Myosite ossifiante, sans pouvoir déterminer de nouvelles néo-formations.

On remarque donc que les théories pathogéniques émises sont nombreuses.

Le problème de la myosite ossifiante est lié à celui des ossifications hétérotypiques. Normalement, cette propriété d'ossification n'appartient qu'au périoste, mais :

LERICHE souligne la fréquence des ossifications hétérotypiques :

: 14 fois dans la média sur 54 pièces d'artériectomie.

: ossifications fréquentes dans les cicatrices de laparotomie, dans les cicatrices musculaires, dans les tissus interstitiels des nombreux tissus.

: ossification d'une greffe d'épithélium vésical transplanté dans un muscle.

Certains faits sont intéressants à souligner :

1/ la présence d'ostéoblastes spécifiques n'est pas nécessaire pour faire de l'os.

Il faut un tissu jeune proliférant avec des cellules à grande potentialité évolutive. NAGEOTTE (1918) insérant dans une oreille de lapin des fragments d'aorte de lapin tué, voit se développer une ossification.

Des fibroblastes assez denses colonisent alors le greffon , se transformant en ostéoblastes.

L'ossification ectopique est donc toujours endo-conjonctive, l'ossification endo-chondrale étant d'abord endo-conjonctive.

2/ Le tissu conjonctif ne s'ossifie qu'en des points déterminés :

Trame squelettique - cartilage - aponevroses - tendons - fascias - voisinages des plaies - hématomes - tissu interstitiel intra-musculaire - voisinage des calcifications.

En dehors de ces localisations, il est très difficile de provoquer l'ossification.

3/ Il faut nécessairement des stimuli pour transformer ce tissu jeune en substance osseuse.

- Un premier facteur serait la surcharge calcique locale.

- certains auteurs (LEVANDER - BERDELTSEN - LACROIX) pensent qu'il existe des substances inductrices de l'ossification, des ostéogénines dans ce tissu. Mais leur réalité n'est pas prouvée.

- L'existence d'un autre stimulus (suggéré par l'action ossifiante de la greffe de muqueuse vésicale, particulièrement riche en phosphatases) est la production importante de phosphatases par ce tissu jeune.

REGEN et CARPENTER ont trouvé que le tissu conjonctif prélevé par biopsie chez un malade atteint de myosite ossifiante, avait une activité phosphatasique 800 à 1600 fois plus fortes que chez le sujet normal.

Ces phosphatases hydrolyseraient les esters phosphoriques véhiculés par le sang, libérant in situ des ions PO_4^{4-} , qui précipitent le $Ca (PO_4)_3 Ca_3$ et ce dernier s'associe au $CO_3 Ca$ pour former le mélange fondamental.

La dernière théorie en date est celle de CARTIER. Il l'explique par une réaction enzymatique : il décrit l'existence d'une protéinase (catheptase) dans la moelle osseuse modifiant la structure des protéines tissulaires. Ces protéases libèrent en certains points des

chaines poly-peptidiques à groupements acides ou basiques. Ces groupements réactionnels fixeraient des ions Ca^{++} (PO_4^{4-})--- donnant des phospho-protéinases de Ca, amorce de l'os futur.

Ces différentes données, éparses, éclairent actuellement assez peu le problème et le "primum movens" de cette mystérieuse maladie n'est toujours pas élucidé.

ANATOMIE - PATHOLOGIQUE

Les aspects histologiques décrits varient avec les auteurs. Depuis MUNCHMEYER, il est classique de décrire l'évolution des lésions en trois stades :

- I/ stade d'infiltration oedémateuse et de prolifération du tissu conjonctif inter-fibrillaire.
- 2/ stade de rétraction ou infuration fibreuse.
- 3/ stade d'ossification.

STADE I :

Les biopsies sont rarement faites à cette période précoce de la maladie. L'examen histologique révèle une prolifération locale très importante du tissu conjonctif. Les fibroblastes prolifèrent, prenant des aspects variables. Le plus souvent, ils ont l'aspect de cellules fusiformes à gros noyaux, riches en chromatine, avec activité karyocinétique importante. Ces fibroblastes perdront peu à peu leur caractère de cellule conjonctive.

On note , à ce stade, un intense oedème interstitiel qui dissocie les fibres musculaires, et une congestion des capillaires interfasciculaires. Les fibres musculaires ont une structure normale, mais sont comprimées.

ROSENSTIRN et ROCHER ont observé des foyers hémorragiques (ils leur font jouer un rôle primordial) : "ceux-ci dilacèrent et compriment secondairement les tissus conjonctifs ; il se forme alors un anneau fibro-conjonctif périphérique d'où se détache parfois un système de travées cloisonnant la masse hémorragique. La couche la plus profonde de cet anneau et les travées sont envahies par des éléments fibroblastiques. C'est à leur dépens que commencera l'ostéogénèse".

Nous avons vu au chapitre de la pathogénie que beaucoup d'auteurs n'avaient pas retrouvé la présence de ces foyers.

Ce stade ne dure que quelques jours.

STADE II :

Le muscle dur et rigide est transformé en une véritable corde fibreuse. Les phénomènes vus au premier stade s'accroissent et les fibres musculaires présentent des lésions :

On note une prolifération intense des travées fibreuses très riches en fines fibrilles et en fibroblastes, soit de forme arrondie, ou plus étroites et fusiformes, dont les mailles enserrant et disloquent les fibres musculaires. Il reste alors au sein de ce tissu fibreux de rares vestiges musculaires représentés par des myofibrilles tronçonnées et disloquées. Elles présenteront une atrophie des disques transversaux et une

dissociation longitudinale.

La néo-formation est riche en vaisseaux. Les capillaires sont très dilatés et l'on a pu voir une infiltration leucocytaire.

JEAN WEIL (1948) donne le compte rendu suivant :

"Le tissu musculaire est sensiblement normal, mais en faible quantité. A côté, se trouvent de vastes plages de conjonctif très riches en cellules, qui sont, soit des fibroblastes normaux, soit des fibroblastes arrondis, en étoile, de type embryonnaire. Il n'existe pas d'anomalies nucléaires pouvant faire penser à un processus malin.

Ce stade II de fibrose peut être de longue durée parfois plusieurs mois.

BATTEN a publié un cas dans lequel presque toute la maladie était constituée par un état fibreux.

STADE III :

Il est caractérisé par l'ossification. La tumeur présente trois zones :

- une zone centrale faite de tissu osseux normal
- une zone intermédiaire dont la structure est analogue à celle décrite dans le 2° stade.
- une zone périphérique, moins résistante, faite de prolifération des éléments du tissu conjonctif, surtout cellulaires.

L'ossification se fait, soit sur le mode endo-chondral : les cellules indifférenciées s'entourant d'une capsule hyaline, se transformant ainsi en cellule cartilagineuse, soit sur le mode de l'ossification endo - conjonctive ; les fibroblastes se disposent comme les trabécules du tissu osseux et se transforment en ostéoblastes.

L'ossification débute par le centre, puis s'étend irrégulièrement.

Le professeur FLORENTIN (Nancy) donne le compte rendu suivant : "Au sein du tissu musculaire presque totalement sclérosé, dans les interstices du tissu conjonctif, on reconnaît des travées osseuses, limitées par une couche d'ostéoblastes.

Les lamelles osseuses circonscrivent des espaces médullaires remplis de moelle adipeuse.

On remarque, en outre, quelques foyers chondroïdes". La structure de la néo-formation ne diffère donc pas du tissu osseux véritable et comprend une corticale mince et du tissu spongieux.

- Il nous a paru intéressant de résumer le cas d'un enfant (René C.. 10 ans) publié en 1947 par GIRAUD et ses collaborateurs.

L'autopsie a été pratiquée 5 heures après la mort survenue après une intervention tentant la libération des membres inférieurs par section des ponts osseux.

L'étude histologique complète a été pratiquée par le professeur CORNIL.

1/ cicatrice d'une biopsie, faite plusieurs mois avant la mort, au niveau d'une épine osseuse située dans la paroi abdominale :

Le tissu cicatriciel est constitué par un tissu de sclérose collagéo-fibroblastique à larges saillies, qui renferme çà et là des cellules volumineuses à protoplasme éosinophile, à noyau basophile, qui ressemblent absolument aux cellules que l'on rencontre dans le tissu cartilagineux. Il semble que le tissu fibreux cicatriciel se soit muté en cartilage, puis en tissu osseux, cette mutation étant rendue possible par la présence de nombreuses cellules indifférenciées de la lignée histiocyttaire".

2/ Examen des muscles :

Les fibres musculaires ne présentent pas de grosses altérations de leurs éléments nobles. Noyaux et protoplasme sont bien colorés. On ne rencontre pas de dégénérescence vacuolaire. Mais ces fibres musculaires sont dissociées, soit par des plages oedémateuses, soit par des plages de sclérose. Ces îlots fibreux sont le siège d'une hyperplasie des fibrocytes avec sclérose collagène dense. On rencontre sur certains fragments de la préparation des nodules cartilagineux et l'on assiste au

passage progressif du tissu fibreux au tissu cartilagineux véritable.

L'auteur a fait une étude histologique de tous les tissus aorte, thymus, poumon, foie, rate etc... et conclut que l'élément dominant est la sclérose collagéo-fibroblastique.

Cette prolifération du tissu mésenchymateux à tendance sclérosante se retrouve au niveau de tous les organes, en particulier ceux qui sont riches en tissu réticulo-endothélial.

Il note l'intégrité histologique des endocrines.

- Les 3 stades sont rencontrés côte à côte chez le même malade.

De plus, on note la présence fréquente d'exostoses et d'hyperostoses naissant du tissu osseux lui-même.

Il semble donc bien établi que l'atteinte primitive se fasse au niveau du tissu conjonctif interstitiel (fascias, tendons, aponévroses d'enveloppe des muscles ou tissu conjonctif intra-musculaire) et non dans la fibre musculaire elle-même.

Celle-ci ne subit des modifications que secondairement.

Le terme de "myosite" paraît donc défectueux.

CLINIQUE

Nous décrirons deux éléments essentiels :

- l'évolution des tumeurs osseuses
- les malformations congénitales.

DEBUT :

Sans cause déclenchante précise, la maladie peut débuter suivant trois modes : par un processus aigu, subaigu et enfin par une invasion lente, insidieuse, véritablement chronique.

I/ La forme aigüe : oedémateuse, s'accompagne de manifestations générales : température plus ou moins élevée (peut atteindre 40°), mauvais état général, et de signes locaux inflammatoires : il existe au niveau d'un muscle une tuméfaction de consistance pâteuse, très douloureuse, spontanément et à la pression, recouverte d'une peau luisante, chaude, de couleur jaune, brunâtre ou cyanotique.

On peut trouver une augmentation de volume des ganglions du territoire atteint.

La douleur amène une impotence fonctionnelle du segment touché.

Cet état dure environ 8 à 10 jours, les signes généraux s'amendent, l'empâtement régresse, laissant bientôt la place à une masse dure, irrégulière, de consistance rigide.

On a signalé quelques cas, rares, où la régression était totale et où il y avait retour à l'état antérieur.

2/ La forme subaiguë semble la plus fréquente .

Elle débute par l'apparition au niveau d'un muscle d'une ou plusieurs tuméfactions du volume d'une noisette ou plus importantes, faisant corps avec le muscle, attribuées le plus souvent par la famille à un traumatisme.

Il y a le plus souvent apyrexie. Elles sont légèrement douloureuses ou totalement indolores. La peau qui les recouvre est généralement normale et non adhérente, sauf si elles sont très superficielles.

Quelques auteurs ont signalé un aspect sclérodermique.

Puis la tuméfaction diminue de volume et change de consistance et 8 à 15 jours après le début, on perçoit une induration fibreuse du segment musculaire atteint. Quelques semaines plus tard, celui-ci se sclérose et se rétracte, se transformant en une bande fibreuse inextensible qui limitera les mouvements des articulations voisines.

3/ Le début insidieux , chronique, est fréquent lui aussi.

Il n'y a pas de signes locaux importants et le plus souvent, on ne peut préciser exactement à quelle date ont débuté les troubles. L'invasion est lente, sans poussée congestive et l'attention ne sera attirée que par l'induration locale, indolore, d'un segment musculaire.

ETAT :

A ce stade de sclérose, succèdera l'ossification. Le délai le plus court pour que les lésions soient radiologiquement visibles, est de 2 mois à 8 mois, en moyenne, parfois plusieurs années. "Cette ossification musculaire sera perçue comme une pétrification plus ou moins étendue. Bien souvent, la région est déformée, rétractée en certains endroits, bosselée à d'autres, ou des prolongements nés de la masse principale ou aberrants, viennent saillir sous la peau, donnant parfois l'aspect d'exostoses ostéogéniques" (FOSSIER).

La peau ne présente ni rougeur, ni douleur au niveau des ossifications, mais à la longue, elle peut perdre de sa souplesse, tandis que disparaît le pannicule adipeux.

SIEGE :

L'atteinte débute le plus souvent au niveau des muscles de la nuque, colonne vertébrale, trapèze, sterno-

cleiéo-mastoïdien, mais n'importe quelle autre partie du système musculaire peut être envahie, sauf certains groupes qui restent généralement indemnes. :

Les muscles de la face, sauf masséters, temporaux ptérygoïdiens, oculo-moteurs, ainsi que les muscles des mains et des pieds, langue, muscles de la déglutition, coeur, diaphragme, sphincters et musculature lisse, sont constamment épargnés.

Selon MUNCHMEYER, les muscles ne s'insérant pas sur le squelette à leur deux extrémités, ne sont pas atteints.

L'atteinte subit le plus souvent une évolution descendante et de la racine des membres vers la périphérie.

La musculature abdominale est plus rarement atteinte. Cependant :

1/ le cas que nous avons étudié, a débuté par l'atteinte des grands droits de l'abdomen.

2/ GERRAUD décrit dans son observation une lame osseuse pariétale, s'étendant du 10ème cartilage costal à l'épine iliaque antéro-inférieure.

3/ nous avons retrouvé une observation du Docteur BATTEN (Medicina de Los Ninos - 1903) faisant la description suivante :

" Enfant de 6 ans, dont le dos a commencé à se courber depuis le 6ème mois, et les jambes à

perdre la position rectiligne ; les muscles droits de l'abdomen sont fortement contractés. A présent, il a la tête déviée du côté droit par la rétraction du sterno-cleïdo-mastoïdien. Par le chloroforme, il n'est pas possible de vaincre la rétraction musculaire. Le sterno-cleïdo-mastoïdien droit était transformé en une corde tendineuse. Les deux grands droits de l'abdomen avaient une grande quantité de tissu fibreux. C'est pourquoi on fit le diagnostic de myosite fibreuse", second stade d'une myosite ossifiante.

4/ De même VAN COVELD et SOETERS présentent un cas où les muscles abdominaux sont touchés .

Les muscles proches du tronc auraient tendance à s'ossifier symétriquement et les muscles périphériques assymétriquement.

- Ces coulées osseuses sont de formes très variables, suivant grossièrement le trajet d'un muscle, qu'elles semblent mouler, ou plus souvent, n'empruntent pas la travée musculaire, envoyant des prolongements osseux qui réunissent deux régions différentes.

- Le processus ostéosant peut atteindre tendons, aponeuroses, ligaments et peut donner naissance à de véritables exostoses osteogéniques.

- On conçoit l'importance des déformations à ce stade d'ossification. C'est d'ailleurs parfois seulement à

cette période que le sujet vient consulter, gêné par une attitude vicieuse provoquée par ces productions osseuses qui troublent la statique du corps par leur extension.

Ces attitudes peuvent être multiples :

- l'atteinte des muscles de la nuque immobilise la tête en flexion, limitant les mouvements de la tête et du cou.
- celle des gouttières vertébrales donne une attitude rigide et suivant la symétrie des lésions, provoque cyphose et scoliose.
- celle des muscles abdominaux amènera une cyphose dorso-lombaire.
- l'atteinte des deltoïdes, pectoraux, grands dorsaux, entrave les mouvements d'abduction et d'élévation du bras, donnant à l'aisselle et au thorax une rigidité.
- les fléchisseurs et adducteurs des membres sont les premiers atteints.
- l'ossification du masséter et du temporal est très grave, car elle empêche la succion et l'alimentation. On peut être amené à pratiquer d'urgence une désinsertion du masticateur.

L'examen somatique est négatif.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ceux-ci sont décevants.

Le bilan humoral est normal. Le métabolisme phospho-calcique n'est pas perturbé. Les taux extrêmes de la calcémie indiqués par les différents auteurs sont de 85 mg. à 135 mg.

Les phosphatases sanguines sont normales.

L'hémogramme n'est pas modifié.

L'excitabilité électrique des muscles est normale ou affaiblie.

L'électro-diagnostic étudié par ROCHER constate que jusqu'à la disparition des dernières fibres musculaires, celles-ci présentent des réactions sensiblement normales.

REGEN et CARPENTER ont trouvé que le tissu conjonctif, prélevé par biopsie chez un malade, avait une activité phosphatasique 800 à 1600 fois plus forte que chez le sujet normal.

FOSSIER signale une légère augmentation des gammaglobulines.

EVOLUTION

La maladie évolue de façon très lente puisqu'elle débute souvent chez le nourrisson et ne s'arrête qu'à la fin de la croissance.

Son caractère essentiel est d'être capricieuse. Elle évolue d'autant plus rapidement que la maladie a débuté plus précocément.

Des poussées évolutives marquées par des signes généraux et locaux inflammatoires alternent avec des rémissions plus ou moins prolongées. On trouve côte à côte des lésions parvenues à des stades différents de leur évolution : plaques indurées, nodules ligneux ou tuméfaction oedémateuse.

Ces lésions s'étendent de proche en proche, ou sautent d'une région à l'autre de façon imprévisible.

L'évolution peut plus rarement être insidieuse simplement marquée par une diminution de la souplesse d'un groupe musculaire.

Lorsque les membres sont atteints, les troubles fonctionnels sont importants .

- Au stade terminal, la maladie réalise le tableau saisissant de "l'homme pétrifié" de VIRCHOW. "Transformé en un bloc rigide inextensible, de vastes ponts osseux bloquent totalement différents segments articulaires : la tête est en flexion, les mâchoires bloquées, le tronc incliné en avant, les membres sont fixés en flexion et adduction.

Cette description répond à la classique "image de la désolation en prières" de NISSIM.

COMPLICATIONS

Celles-ci sont surtout mécaniques : ankylose, troubles de la déglutition , de la phonation ; troubles de la croissance pouvant aller jusqu'au nanisme ; troubles de la ventilation pulmonaire et de l'hémodynamique cardiaque.

L'issue fatale survient, conséquence d'une déchéance progressive de l'organisme, ou est due à des troubles cardiaques, respiratoires, ou à une infection intercurrente.

MALFORMATIONS CONGENITALES

Elles ont une grande importance étiologique et sont la seconde caractéristique de la maladie.

DAVEL (traité de pédiâtrie) pense que leur existence n'est pas une simple coïncidence, mais que, au contraire, elles font partie intégrante de la maladie.

Signalées par ELFERICH en 1879, Otto JUNDLING les a trouvées dans 80% des cas, chiffre certainement inférieur à la réalité, car ces malformations apparemment banales ont dû être négligées par les anciens auteurs.

La plus constante et la plus caractéristique est la microdactylie des gros orteils et des pouces avec position en valgus. Le pouce paraît raccourci et implanté bas. Elle paraît si constante que l'on doit considérer comme suspect tout enfant les présentant associées à des anomalies musculaires.

On trouve fréquemment aussi une microdactylie de l'auriculaire parfois associée à une klino-dactylie (inclinaison latérale de la phalange terminale).

Cette microdactylie précisée par la radiographie peut être due à plusieurs sortes d'altérations :

- soit simplement brièveté des phalanges
- ou absence d'une phalange.
- ou développement insuffisant de la phalange moyenne

- ou synostose de deux phalanges donnant l'impression d'une phalange unique, une simple ligne de séparation plus ou moins explicite existant sur le cliché radiologique.

Le premier métacarpien est souvent court et trapu.

- D'autres malformations doivent être recherchées systématiquement, mais elles n'ont pas l'importance étiologique des premières.

Exostoses (tarse - carpe - aile iliaque)

Malformation des replis et des lobules auriculaires

Aplatissement du cotyle et malformation de la tête fémorale

Coxa valga

Agénésie du maxillaire inférieur

Ectopie testiculaire

Hypospadias (ASSAR et JAUBERT de Beaujeu)

Syndactylisme

Implantation défectueuse des dents

Hémi-sacralisation de L5

Kystes multiples du poumon (GIRAUD).

Ces malformations sont toujours symétriques.

ETUDE RADIOLOGIQUE

- Au début de l'évolution, la radiographie ne révèle rien, et ce n'est que lorsqu'apparaissent les ossifications qu'elle prendra une haute valeur diagnostique.

Elle souligne plusieurs faits :

- un certain degré d'ostéoporose
- la présence fréquente d'exostoses
- les ossifications : celles-ci échappent à toute description : elles peuvent revêtir grossièrement la forme du muscle ou le plus souvent, se présentent comme des plaques ou des bandes osseuses opaques, à contours variables, envoyant des prolongements qui peuvent s'unir entre eux ou se terminer sur un os.

Elles prennent fréquemment l'aspect de longues baguettes osseuses intra-musculaires, caractéristiques par leur forme allongée.

Les zones d'insertion tendineuse ossifiées pourront être ainsi révélées.

- La radiographie précisera d'autre part les malformations symétriques osseuses des extrémités.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La maladie n'est souvent reconnue qu'à un stade avancé de son évolution car le diagnostic, au début,,n'est pas toujours aisé.

Il serait d'un grand intérêt d'en faire un diagnostic précoce, avant que le développement des ossifications n'entraîne des attitudes vicieuses car le traitement est d'autant plus efficace, que la lésion est plus jeune.

A/ Si le mode de début est aigu, pseudo-inflammatoire, on pourra discuter :

- un phlegmon - un adéno-phlegmon
- une arthrite purulente
- une bursite
- toutes les formes de myosites aiguës primitives :

Celles-ci s'observent surtout à l'âge adulte et sont d'origine métastatique. Elles émaillent l'évolution d'une infection générale. Dans certains cas, cependant, le foyer primitif n'est pas retrouvé.

Les hémocultures sont fréquemment positives : le germe causal est variable : streptocoque, pneumocoque, staphylocoque etc... Il semble qu'il y ait un certain

"myotropisme" de divers germes ; le pus de malades atteints de myosite provoque chez 80% des animaux inoculés une myosite.

Le siège aussi est différent : elles atteignent plus volontiers le vaste externe, quadriceps crural, les adducteurs, les fessiers, le grand pectoral, la masse sacro-lombaire, deltoïde et triceps.

Nous discuterons dans le cadre de ces myosites aiguës non pas la myosite suraigüe grave qui évolue vers la mort en quelques jours mais :

I/ La myosite franche aigüe :

Elle débute brusquement par un syndrome infectieux net avec température élevée, état général touché, douleurs diffuses, et des signes locaux :

On note une tuméfaction musculaire diffuse, mal limitée, indurée, ligneuse, même en dépit de la présence de pus, recouverte d'une peau avec oedème blanc, mou, ou plus rarement dur et douloureux. La fluctuation est difficile à mettre en évidence. La douleur provoquera une impotence fonctionnelle du segment atteint.

Puis l'abcès se collecte et après incision, l'amélioration est rapide.

2/ La polymyosite aiguë à foyers multiples :

Le début est identique à la forme précédente, mais l'allure évolutive est curieuse, faite de l'atteinte successive de plusieurs muscles, à intervalles variables. L'affection peut ainsi durer de 15 jours à 6 mois et même plus. De plus, au lieu de se collecter, ces foyers ont fréquemment une allure résolutive, amenant une rétraction avec atrophie et transformation fibreuse qui entraînera des attitudes vicieuses.

Dans ces 2 formes, le diagnostic avec la myosite ossifiante au début, est facile : il sera basé : sur la poly-nucléose, l'hémoculture parfois positive, la présence d'une porte d'entrée souvent retrouvée, la coexistence fréquente d'abcès cutanés ou viscéraux, enfin en cas de doute, la ponction qui ramènera du pus.

3/ La myosite aiguë non suppurée résolutive

Le début en est marqué par quelques signes généraux : asthénie, frissons, température discrète ; localement, apparaît une tuméfaction musculaire peu douloureuse, mal limitée, dure, sans oedème tégumentaire. Puis, en quelques jours, les signes généraux cèdent ; la tuméfaction sans fluctuation, dure, diminue de volume et laisse la place à un simple noyau fibreux ou à une plaque indurée. Ceux-ci disparaissent en quelques semaines.

De même , le diagnostic sera basé sur la porte d'entrée, la leucocytose et l'examen histologique qui montrera :

- une atteinte du tissu conjonctif inter-fasciculaire, avec oedème, congestion vasculaire, intense, et infiltration leucocytaire.

- rapidement les fibres musculaires subiront une dégénérescence cireuse ou graisseuse.

B/ Si le mode de début est nodulaire, on évoquera : une syphilis musculaire, soit :

- une myosite gommeuse, induration arrondie, mal conscripte, indolore, qui passe classiquement par les stades de crudité, ramollissement, ulcération et réparation.

Fréquemment, elle s'entoure de sclérose, s'indure et devient diffuse.

- une myosite scléro-gommeuse, qui réalise une tumeur dure, non douloureuse, sans tendance à l'ulcération, et qui persiste très longtemps sans traitement.

Les territoires touchés avec prédilection par la syphilis musculaire sont le biceps brachial, les muscles de la ceinture scapulaire, et le sterno-cleido-mastoïdien.

Le diagnostic sera porté sur la sérologie et l'épreuve thérapeutique.

L'histologie révélerait des lésions de myosite interstitielles très étendues péri-focales, à côté de gommes, faites de sclérose et d'infiltrats lympho-plasmocytaires.

On pourra évoquer : une tuberculose musculaire

Elle est rare et peut intéresser n'importe quel muscle mais surtout ceux de l'avant-bras :

- soit : myosite fongueuse non suppurée ; elle réalise une myosite scléreuse dont le centre est fongueux.

- soit : forme nodulaire de KIRMISSON. Elle se voit chez l'enfant et se manifeste par l'apparition de tumeurs, du volume d'un pois, mal limitées, dures, évoluant en plusieurs mois, localisées à un segment de membre ou plus étendues. Pendant l'évolution, elles augmentent de volume, puis finissent par disparaître.

- soit : abcès froid musculaire - à la phase de crudité .

Le diagnostic sera fait par la ponction du pus avec inoculation au cobaye, ou par l'examen histologique qui révélera des lésions tuberculeuses typiques.

- une myosite chronique à germes banaux pourra simuler le début nodulaire de la myosite ossifiante.

Elle peut succéder à une myosite aiguë mal résolue, mais le plus souvent, est chronique d'emblée. L'état général est excellent. Elle se présente sous la forme d'une tumeur dure et fibreuse, indolente, diffuse, mal limitée, fixée par la contraction musculaire, sans signes inflammatoires.

Sans excision chirurgicale, elle peut persister très longtemps.

L'examen histologique révélera des signes inflammatoires avec micro-abcès en son centre

- un hématome, mais on a notion d'un traumatisme antérieur

- toutes les tumeurs musculaires bénignes ou malignes seront à envisager.

- fibromes : rarissimes

- lipome intra-musculaire : il est de consistance molle. Il est reconnu le plus souvent à l'intervention.

- Rhabdomyome bénin, très rare ; il se présente comme une tumeur petite et dure, le plus souvent au niveau des muscles des membres. Elle est constituée par des fibres et des cellules striées.

- Sarcome : Il atteint surtout les muscles de la racine des cuisses, avant-bras, grand pectoral, triceps mollet. Au début, il se présente comme une tumeur intra-musculaire dure, mal limitée, sans réaction inflammatoire. Puis elle envahira les organes avoisinants, se fixera et se présentera sous la forme de grosses masses bosselées, mais n'aura pas la dureté de la myosite ossifiante.

Le diagnostic sera fait par la biopsie qui montrera l'infiltration des cellules sarcomateuses.

On pensera encore, mais beaucoup plus rarement à :

- un kyste hydatique musculaire. Il apparaît comme une tumeur dure, en profondeur d'un muscle : surtout

deltôïde, pectoraux, fessiers, adducteurs de la cuisse . On n'observe jamais de fluctuation, s'il n'a pas été ponctionné.

Le diagnostic sera fait sur l'éosinophile sanguine, l'épreuve de CASONI et la ponction du kyste.

- une mycose : sporotrichose ou actinomycose. Elle réalise une tumeur musculaire, isolée, dure, mal limitée.

- une myogélose : petites nodosités indurées, parallèles aux fibres musculaires, très douloureuses. Il s'agirait simplement d'altérations colloïdo-chimiques.

C/ Si la myosite ossifiante se révèle par une induration musculaire fibreuse, on pourra discuter :

1/ La forme scléreuse diffuse des myosites tuberculeuses et syphilitiques.

Elles réalisent une tumeur diffuse, irrégulièrement développée, ligneuse, d'évolution très lente. Elles peuvent simuler le sarcome, et l'examen histologique fait, le plus souvent, le diagnostic révélant l'importance des infiltrats inflammatoires.

2/ une poly-myosite fibreuse :

Affection très rare, qui relève d'un processus dégénératif. Elle débute généralement au niveau des membres inférieurs, sous forme d'une gêne des mouvements.

Il n'existe pas de signes généraux. On constate une diminution de l'amplitude des mouvements actifs et passifs. Les muscles sont anormalement fermes, non douloureux, et paraissent rétractés.

L'évolution, lente, dure des années. L'examen histologique révèle l'épaississement des fibres musculaires (qui atteint parfois 2 fois leur diamètre) avec perte de leur striation transversale. D'autres sont fragmentés transversalement ou obliquement. Au niveau du pérимysium on remarque une augmentation du tissu de soutien et des fibroblastes.

Certains auteurs suggèrent que cette maladie n'est pas une entité clinique et pathologique, mais serait une forme de la dystrophie musculaire progressive. Ils se basent pour cela sur des similitudes histologiques.

3/ une brachymyomie : affection décrite par Madame NAGEOTTE-WILBOUCHEWITCH et caractérisée par un état de raideur généralisée. Elle rapporte seize observations concernant toutes des enfants de plus de 5 ans : on se trouve en présence d'un enfant cyphotique, à dos rond, tête baissée, abdomen proéminent, coudes un peu pliés. La démarche est disgracieuse et l'équilibre incertain. Elle est frappée par la limitation de tous les mouvements.

Les muscles ont une consistance plus rigide que la normale.

Madame NAGEOTTE pense qu'il s'agit d'une brièveté anormale des muscles par rapport aux leviers osseux. Il y aurait un simple défaut de substance musculaire, qui se réparerait lorsque les os ne s'accroissent plus. En conclusion, Madame NAGEOTTE dit "J'est donc à un simple défaut de longueur des muscles (fibres musculaires ou appareil conjonctif) que j'attribue la raideur généralisée ou brachymyomie".

Il est regrettable que l'on ne possède pas d'examen histologique qui préciserait la nature exacte de cette affection.

4/ Une myosclérose généralisée ou syndrome de ROEDERER et HALLE :

Ces auteurs publient en 1933, l'observation d'un enfant âgé de 5 ans et retiennent quelques faits essentiels ;

- tout d'abord, un manque de souplesse et une limitation des mouvements que l'on peut étudier au cou, au tronc, aux membres.

- cette limitation des mouvements est expliquée par une rigidité des muscles, infiltrés, "frigorifiés" mais sans saillie anormale. Cette induration est à prédominance distale

- pieds creux, sans hallux valgus

- la main est le siège de modifications particulières : les doigts ne peuvent être étendus complètement. Le derme scléreux, dur, adhère au plan profond, surtout au niveau du 2ème pli de flexion. Cet état de sclérème s'étend jusqu'à la

racine des phalanges .

L'état de la peau est normale, simplement un peu sèche.

L'examen électrique des muscles révèle un certain degré de ralentissement dans la décontraction musculaire, plus sensible à l'extrémité des membres qu'à la racine.

Le reste de l'examen est négatif.

Ce syndrome particulier qui n'est ni une myosite ossifiante avec ses poussées évolutives, ni une brachymyomie, ni une sclérodermie, a été décrite par les auteurs sous le nom de "Myosclérose généralisée sans sclérodermie".

D/ Au stade d'ossification, le diagnostic, est plus aisé. On discutera :

1/ la lipo-calcino-granulomatose : celle-ci est caractérisée par le dépôt au niveau des fibres musculaires de lipofôces et en particulier de cholestérine. Il s'ensuit une dilécération des fibres, entraînant la formation d'un tissu de granulation qui tend à se calcifier et parfois à s'ossifier en zones très localisées (FOSSIER).

Cette affection atteint surtout les adultes dans la seconde moitié de leur vie.

L'examen biopsique montrerait une surcharge cholestérinique.

2/ La maladie exostosante décrite par LERI
(ou chondrodystrophie héréditaire déformante des Anglo-Saxons).

Maladie héréditaire et familiale, elle se transmet sur le mode dominant simple. Elle est caractérisée par des productions osseuses en saillies, naissant au niveau de la métaphyse. Elles résultent d'un mode d'ossification enchondrale. Ces saillies peuvent être très nombreuses et naître sur tout le squelette, sauf le crâne ; les os les plus fréquemment atteints sont les épiphyses fertiles et les os des mains et pieds.

Leur volume peut atteindre celui d'un poing. On signale la présence d'une déformation spéciale : l'extrémité inférieure du cubitus s'arrête dans son développement en longueur à 3 ou 5 cm. de l'articulation radio-carpienne, prenant une forme en fer de lance.

L'avant-bras présente une incurvation avec désaxation articulaire secondaire. C'est là un fait spécial de la maladie exostosante, comme le sont les malformations des extrémités pour la maladie de MUNCHMEYER.

Début, origine et siège sont donc différents dans les deux affections.

3/ La calcinose universelle généralisée :

Elle est caractérisée par le dépôt de sels calcaires dans le tissu conjonctif interstitiel, aboutissant à la rigidité. Elle forme des plaques indurées douloureuses,

adhérentes au plan superficiel, mais non au plan profond.

Ces plaques sont surtout sous-cutanées et sous-aponévrotiques. Cependant deux cas ont été récemment rapportés (SORREL - MERLE d'AUBIGNE) de calcinose développée dans le muscle.

Ces dépôts calcaires évoluent vers le ramollissement et l'élimination.

Histologiquement, il s'agit de fibromes sous-cutanés avec dégénérescence calcaire.

Lorsque les anomalies congénitales existent, elle consistent en une acromicrie du nez, des oreilles et des doigts.

4/ Myosite ossifiante traumatique :

Elle présente deux caractères :

- elle est localisée à un seul muscle
- elle succède à un traumatisme soit important, soit soit minime et répété.

Histologiquement, elle est constituée par du tissu osseux vrai.

TRAITEMENT

De nombreuses thérapeutiques ont été proposées.

Nous sommes loin maintenant du traitement de MUNCHMEYER qui proposait teinture de Gaïac et bains de BADEN-BADEN !

Ni le traitement anti-syphilitique , ni les parathyroïdectomies n'ont donné de résultats.

La diathermie, les traitements par le mésothorium, les injections de thiosinamine et de fibrinolysine n'ont pas eu plus de succès.

Le régime cétogène, (préconisé par FROELISH), les médications acidifiantes, le carbonate de bérylium, (employé par SGALITZER) dans le but de former des sels de calcium insolubles, peu absorbés , ou d'augmenter l'excrétion urinaire des sels phospho-calciques, ont à leur actif bien peu de résultats satisfaisants.

- VAN CREVELD et SOETERS ont essayé des injections intra-veineuses d'hormones parathyroïdiennes, sans amélioration.

Ces mêmes auteurs n'obtinrent pas plus de succès avec les vitamines BI et E.

- Le traitement chirurgical donne de mauvais résultats. La résection des muscles sclérosés se solde régulièrement par une récidive in situ, plus étendue.

- L'usage précoce de la radiothérapie avant l'apparition des ossifications a été préconisé par UEHLINGER - SGALITZER a traité un enfant de 18 mois par des irradiations en larges champs, à petites doses répétées, sur les muscles indurés. Dix séances tous les 2 mois amenèrent une régression de la rigidité.

Ces résultats sont loin d'être constants.

- La tendance de certains auteurs (MINGUET) étant de faire entrer la maladie dans le cadre des mésenchymatoses ou des maladies du collagène, la découverte de l'A.C.T.H. et de la cortisone a suscité des espoirs.

Voici quelques résultats dont nous ayons connaissance :

- en 1951, RILEY et CHRISTIE ont traité un enfant de 15 mois dont l'affection était à son début : l'injection de 40 mg. de cortisone par 24 heures jügula une poussée. 10 mg. de cortisone par jour pendant 10 mois furent administrés et il y eut cependant une localisation nouvelle.

- BENMUSSA et MINGUET ont remarqué un arrêt de l'évolution pendant 2 mois, mais il y eut récidive.

- Dans le cas de NEIMANN, l'A.C.T.H. à la dose de 100 mg par jour pendant 2 jours, 75 mg. pendant 14 jours, puis 25 mg.

a provoqué la disparition, sans séquelles, d'une volumineuse infiltration du pectoral droit. Mais l'évolution ultérieure, malgré l'administration continue de cortisone fut incapable d'empêcher une série de localisations nouvelles.

- Dans le cas de notre enfant B... Didier, cortisone et A.C.T.H. furent sans effet.

On tenta alors l'emploi de l'hydrocortisone locale au niveau des grands droits indurés : il semble qu'il y ait eu un net assouplissement de la région.

- Von A.L. MEIER (août 1954) a administré 25 mg. d'hydrocortisone localement au niveau d'une infiltration dans une myosite ossifiante (il ne précise pas si celle-ci est une myosite ossifiante progressive ou traumatique). Il a constaté une amélioration importante qui dure depuis trois mois. Il n'a pas répété l'injection.

Il semble donc que CORTISONE et A.C.T.H., administré au premier stade de l'affection, soient capables d'en retarder l'évolution, mais ils ne peuvent en empêcher l'évolution ultérieure.

L'hydrocortisone locale amène indiscutablement un assouplissement des lésions.

CONCLUSIONS

1/ Nous rapportons l'observation d'un nourrisson, âgé de 3 mois, atteint de myosite ossifiante progressive au début ; affection très rare, puisque un peu plus de 200 cas ont été décrits depuis l'observation princeps de GUY PATIN, en 1692

2/ Dans le cas de cet enfant, nous avons pu rencontrer durant dix mois de l'évolution, les trois modes de début :

- tout d'abord, insidieux, chronique, fait de l'infuration et de la rétraction des muscles grands droits de l'abdomen.

- puis subaigu, avec apparition d'un noyau fibreux de la taille d'une cerise, au niveau du point de biopsie.

- Enfin, aigu, avec tuméfaction oedémateuse au niveau du genou droit, accompagnée de signes généraux.

3/ Le siège par lequel a débuté l'affection, muscles grands droits de l'abdomen, mérite d'être souligné, car il n'est pas classique.

La maladie débute le plus souvent au niveau de la ceinture scapulaire.

4/ Le diagnostic, posé au stade d'induration fibreuse a été fait sur l'association des anomalies musculaires à des malformations congénitales : microdactylie des pouces et des orteils, avec position en valgus. Celles-ci nous paraissent un élément important pour faire le diagnostic clinique de myosite ossifiante progressive, à son début.

5/ Ce diagnostic posé précocément a permis d'instituer et d'évaluer les résultats d'un traitement par cortisone et A.C.T.H. au début de l'évolution de la maladie.

Conformément aux rapports des autres auteurs, ce traitement, institué avant l'apparition des ossifications, ne semble pas avoir modifié l'évolution.

Seule, l'hydrocortisone locale a coïncidé avec une légère amélioration des lésions.

6/ L'influence déclenchante du traumatisme semble très nette, puisque l'on a vu se constituer des néo-formations après l'intervention sur la hernie inguinale droite, et après la biopsie à l'aiguille.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur JULIEN MARIE.

Vu, le Doyen de la Faculté
de Médecine de Paris :

Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- APERT et ABRISCOFF - Société de Paris, 1930
- APERT et P. GARNIER - La myosite ossifiante progressive - Paris Médical n° 4, Janvier 1933.
- ASSAR et JAUBERT de Beaujeu - Un cas de myosite ossifiante progressive - Algérie Médicale, Janvier 1931.
- BABONNEIX et BIZE - Myosite ossifiante progressive - Traité de Médecine des Enfants, tome V.
- BARBOZA Viana, - Arch. Surg., Mars 1928.
- BENMUSSA, Didier, MINGUET, et Mme MINGUET - Maladie de MÜNCHMEYER - Essai de traitement par la cortisone - Soc. Scient. Méd. de Tunisie, 25 Janv. 1952.
- BATTEN - Clin. Societ. of London 1903.
Trans. clin. soc. London, 1904.
- COMBY et DAVEL - Myosite ossifiante progressive - Soc. Péd. Février 1904.
- DUENO - Un cas de myosite ossifiante progressive - Arch. de Méd. esp. Mars 1928.
- DRAGO - Myosite ossifiante progressive - Pediatria nov. 1919
- ELIOTT - Myosite ossifiante progressive - Ann. Méd. Ass. Chicago, 1911.
- FOSSIER - Revue du rhumatisme n°8 - Août 1951.
- FRESKA - Myosite ossifiante progressive - J. Bone et Joint. Surg. Janv. 1929.
- FRÖLICH - Un cas de myosite ossifiante progressive traité par un régime exempt d'hydrates de carbone - Acta. Ped. 1926.
- GARNIER Pierre - Contribution à l'étude de la myosite ossifiante progressive - Thèse Paris 1932.
- GIRAUD - Presse médicale 14 Mars 1947.
- GROBELNICK S - Myositis ossificans progressiva - Annales Pédiatries, aout 1951, T. L. 77

- GARROD A.E. - Initial stage of myositis ossificans progressiva - St. Barth. Hosp. Rep. 43 - 1907.
- GORLITZER - Contribution à la genèse de la myosite ossifiante progressive - Wien. Mediz. in Woch. Avril 1933.
- HENDERSON J.A. - Un cas de myosite ossifiante progressive chez un enfant - Edim. M.J. 1922.
- IPPONSUGI - Sur un cas de myosite ossifiante progressive Milt. u. Abtg. Path. u. Path. anat. février 1927
- JOHNSON L.C. - The american journal pathology Michigan - 1948 - 24/3 - 681-682.
- LABERDE Yves - Myosite ossifiante progressive - thèse Paris 1937.
- LOHR - Myosite ossifiante progressive - Deut. Zeit. F. Chir 1922.
- LUZCIR - Contribution à l'étude de la myosite ossifiante progressive - Presse Médicale Paris 1919.
- Mac CUNE D.J. - Myosite ossifiante progressive - Am. J. Dis. Children - 59 : 446 Feb. 1940 - 60 : 751, sept. 1940.
- MAIR W.F. - Myositis ossificans progressiva - Edimbourg M.J. 1932 T XIII p.69.
- MANNWALD - Myosite ossifiante progressive - Deut. Zeit. F. chir. 1921.
- MARIÓN et CAMELIN - Un cas de myosite ossifiante progressive Soc. de chirurgie de Lyon - 24 janv. 1952.
- MASSELOT - JAUBERT de BEAUJEU Bloch - Presse méd. N°92 - 17 Nov. 1934.
- MINGUET - Thèse Alger 1952 - Essai de traitement d'une myosite ossifiante par la cortisone.
- NAGEOTTE - Raideur juvénile - Revue médicale 1905 p.313
- NEIMANN - Mme STEHLIN et TRIDON - Myosite ossifiante progressive - Pédiatrie n°6 - 1953
- NOTHNAGEL - Traité de pathologie.
- NOVE - JOSSERAND et HORAND - Myosite ossifiante progressive Revue d'orthopédie - 1905.

- OMBREDANNE et MATHIEU - Traité de chirurgie orthopédique - Paris 1937.
- RILEY et CHRISTIE A - Myosite ossifiante progressive - Pédiatries - déc. 1951 T VIII n°6, p.753-767
- ROEDERER-KALLE - Myosclérose généralisée - Bulletin de la Société de Paris 1953
- ROCHER H.L. - Myosite ossifiante progressive - Etude histolo-chimique - Cong. franc. d'urol. Paris 1931
- ROCHER et MATHEY CORNAT - Myosite ossifiante progressive - Gazette heb. des Sciences médicales de Bordeaux n° 4 - Janv. 1933.
- ROSENSTIRN J. - Contribution to study of myositis ossificans progressiva - Ann. surgery 1918 - T LXVIII
- ROUIS - Thèse Montpellier 1927.
- SEMELAIGNE et HUREZ - Deux cas de myosite ossifiante progressive - Arch. de Pédiatrie n°1 1947. p.51-56 - Le nourrisson n°1 p.42-43 Janv. - Fév. 1947
- SCIER - Myosite ossifiante progressive - Thèse Lyon 1951.
- VAN GREVELD S and SOTTERS J.M. - Myosite ossifiante progressive Am. J. Dis. Child. 62 - 1941.
- VASTINE J.H., VASTINE M.F. et ARANJO O - Myostis ossificans progressiva in homorygotic twins (Amer. J. Roentgen 1948, tome LIX p.204)
- VEAU et LAMY - Myosite ossifiante progressive - Bull. soc. de Pédiatrie 1925.
- WEBER - Contribution à la pathogénie de la myosite ossifiante progressive - Ann. de Méd. Juin. 1927.
- WEIL - AUPINEL - GILBERT - A propos de la maladie de MUNCH-MEYER - Arch. Franc. de pédiatrie 1948 - T. 5 n°5 p. 509-513
- WILKINS W.F. REGEN E.M. et CARPENTER - Phosphatase studies on biopsy tissue in progressive myositis ossificans Am. J. Dis. Child. 1935 - T. II p.1219.



TABLE DES MATIERES

- INTRODUCTION	P. 1
- OBSERVATION	2
- HISTORIQUE	11
- ETIOLOGIE	17
- PATHOGENIE	19
- ANATOMIE-PATHOLOGIQUE	28
- CLINIQUE	34
- EXAMENS COMPLEMENTAIRES	40
- EVOLUTION	41
- COMPLICATIONS	43
- MALFORMATIONS CONGENITALES	44
- ETUDE RADIOLOGIQUE	46
- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	47
A/ Mode de début, pseudo-inflammatoire	47
B/ Mode de début nodulaire	50
C/ Induration musculaire fibreuse	53
D/ Au stade d'ossification	56
- TRAITEMENT	59
- CONCLUSIONS	62
- BIBLIOGRAPHIE	64

